Aus dem Neurologischen Ambulatorium der Allgemeinen
Universitäts-Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. R. Bing).

Über lokalisierte choreatische
und
athetotische Bewegungsautomatismen.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
der Universität Basel.

Vorgelegt von
Otto Schläfli, prakt. Arzt,
von
Albligen, Kt. Bern.

Ingenbohl, Theodosius-Buchdruckerei
1929.

Aus dem Neurologischen Ambulatorium der Allgemeinen
Universitäts-Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. R. Bing).

Über lokalisierte choreatische
und
athetotische Bewegungsautomatismen.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen medizinischen Fakultät
der Universität Basel.

Vorgelegt von
Otto Schläfli, prakt. Arzt,
von
Albligen, Kt. Bern.

Ingenbohl, Theodosius-Buchdruckerei
1929.

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von Herrn Prof. Dr. med. Rob. Bing.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546712_0150

Über lokalisierte choreatische und athetotische Bewegungsautomatismen.

A. Physiologie des Corpus striatum.

In der Physiopathologie des Corpus striatum steht heute fest, dass Chorea und Athetose aufzufassen sind als Enthemmungserscheinungen. Normalerweise wirken die kleinen sternförmigen oder polygonalen Neostriatumzellen (Typ. Golgi II) durch ihren Achsenzylinder hemmend auf die Zellen vom Typ. Golgi I des Pallidum oder Paläostriatum. Das Pallidum ist der Sitz automatischer Bewegungsimpulse, die in Erscheinung treten, sobald die inhibierende Wirkung des Neostriatum (Putamen und Caudatum) wegfällt. Vom Pallidum werden diese Bewegungsimpulse via ansa lenticularis, nucleus ruber tegmenti und tractus rubrospinalis den motorischen Vorderhornzellen des Rückenmarkes übermittelt. Wie im Pallidum diese Bewegungsautomatismen entstehen, darüber liegen noch keine sichern Forschungsergebnisse vor. R. Bing ist der Ansicht, dass primäre motorische Leistungen dem globus pallidus nicht zuzuerkennen sind, dass vielmehr dessen Tätigkeit zu vergleichen ist mit der eines Akkumulators, der von anderswo bezogene Energie aufzuspeichern und später wieder abzugeben imstande ist. Dieser Akkumulator wird geladen durch Energie, die ihm vom thalamus opticus (oroventromedialer Teil), der grossen Schaltstation der Körpersensibilität, und aus einigen ventral vom thalamus gelegenen Kernen auf thalamopallidären Bahnen zugeführt wird. Der Sehhügel erhält ausser den im Hirnschenkel enthaltenen noch zahlreiche cortico-thalamische Bahnen. Von welchen Rindengebieten aus die uns beschäftigenden Bewegungsautomatismen entstehen können und auf welchen Bahnen sie zum Sehhügel geleitet werden, ist uns zur Zeit noch völlig

unbekannt. Auf Grund von experimentellen und klinischen Versuchen haben sich die meisten Forscher neuerer Zeit dahin ausgesprochen, dass eine direkte Verbindung zwischen Cortex und Striatum nicht existiert, obwohl die meisten Lehrbücher der Anatomie, z. B. Testut, solche beschreiben.

B. Die Beziehungen von Chorea und Athetose zur Pathologie des Corpus striatum.

Über die Beziehung von Chorea und Athetose sagt R. Bing: «Affektionen des Putamen führen mehr zu choreatischen, solche des nucleus caudatus mehr zu athetotischen Hyperkinesen.» Aber auch Erkrankungen des nucleus ruber tegmenti und der crura anteriora cerebelli können choreatische und athetotische Bewegungen hervorrufen. Die von Kranken mit choreo-athetotischen Erscheinungen aufgenommenen Films haben übrigens gezeigt, dass die choreatische Bewegungsstörung nur bei der Chorea minor «rein» vorhanden ist, dass sich aber bei allen andern Formen zumindest athetotische Erscheinungen beimischen.

Die Chorea und Athetose treten meist auf als universell alle Extremitäten betreffende Bewegungsstörungen oder in Form von Hemichorea und Hemiatheose. In der neurologischen Poliklinik von Prof. Dr. Bing in Basel und in der Praxis von Dr. Schwartz in Basel wurden in letzter Zeit einige Fälle von monoplegisch lokalisierten choreatisch-athetotischen Bewegungsstörungen beobachtet. Daran anschliessend haben wir die neurologische Literatur nach ähnlichen Fällen durchsucht, um auf Grund dieses Materials vielleicht die Frage nach der Aetiologie der besprochenen lokalisierten motorischen Störungen näher beleuchten zu können. Auch über die Möglichkeit von segmentären Lokalisationen im Gebiete der Zentralganglien können uns die monoplegisch auftretenden choreatischen und athetotischen Bewegungsautomatismen vielleicht einigen Aufschluss geben.

Über den Sitz des Krankheitsherdes wurde bereits gesagt, dass die Chorea und Athetose striären Ursprungs sind. Es können aber auch Herde im thalamus opticus, der regio subthalamica (corpus Luysi), im nucleus ruber tegmenti, in den crura cerebelli anteriora und im Kleinhirn (Oppenheim) diese Symptome hervorrufen. Die häufig mitbetroffene substantia nigra

Soemmeringi ist ein embryologisches Derivat des globus pallidus. Dabei kann es sich um pathologisch-anatomische Prozesse verschiedenster Art und um traumatische Vorgänge handeln, welche alle zu den gleichen Symptomen «Chorea und Athetose» führen.

C. Frage der segmentären Lokalisationen innerhalb des extrapyramidalen Systems.

Weshalb sind in einem Falle sämtliche Extremitäten, in einem andern nur die eine Körperhälfte, in einem dritten sogar nur eine Extremität betroffen? Hier müssen wir nach Pfeiffer neben der Ausdehnung des krankhaften Prozesses wohl auch dem Umstand der doppelseitigen Innervation Rechnung tragen. Jacob bespricht einen Fall von Pallidum-Erkrankung im Sinne eines status desintegrationis, der keine entsprechenden Symptome zeigte deshalb, weil die kontrolaterale Innervation eine Athetose nicht evident werden liess. Sie trat erst in Erscheinung, als auch das gegenüberliegende Striatumsystem durch eine Apoplexie funktionsuntüchtig wurde. Überdies erklären uns auch die Befunde Demanges, der in 9 Sektionen von Choreafällen 6 mal Läsionen des Linsenkernes fand, worunter 5 mal doppelseitige, die Tatsache, dass die häufigsten Fälle von choreatischen Bewegungsstörungen sämtliche Extremitäten betreffen.

An welchen Stellen finden nun Kreuzungen der Bahnen des extrapyramidalen Systems statt? Sicher nachgewiesen ist eine solche bis jetzt nur für die vom Kleinhirn durch die obersten Kleinhirnschenkel zum nucleus ruber und von da zum thalamus und zur Hirnrinde ziehenden Bahnen. Die von der Kleinhirnrinde herstammenden Fasern ziehen zum nucleus ruber derselben Seite, während die vom nucleus dentatus ausgehenden sich unterhalb der tubercula quadrigemina mit denen der andern Seite kreuzen und zum kontrolateralen nucleus ruber ziehen. Über teilweise Kreuzung der rubrospinalen Bahn ist in der anatomischen Literatur nichts zu finden. Doch sprechen dafür die von Gonzalo und Lafora bei 27 Katzen gemachten Versuche, welche wir hier anführen. (La chorée et l'athétose expérimentales. Gonzalo et Lafora. Revue neurologique 1925). Die Verletzungen, welche den nucleus ruber, den Hypothalamus, das crus cerebelli anterior und den nucleus ruber betrafen, zeitigten folgende Resultate:

1. Die Verletzung des crus cerebelli anterior ruft in konstanter Weise eine homolaterale oder kontrolaterale (jenachdem die Verletzung vor oder nach der decussatio Wernekink angelegt wurde) Hemichorea hervor, welche identisch ist mit Bonhöffers Bindearmchorea.

2. Die Verletzung der regio subthalamica (corpus Luysi) erzeugt eine Athetose. Betrifft die Verletzung die medialen Teile, dann ist die Athetose doppelseitig.

3. Die Verletzung des nucleus ruber oder der rubrospinalen Bahn unterhalb des thalamus opticus ruft ein choreo-athetotisches Syndrom hervor.

Diese Versuche vermögen wohl das Entstehen von Hemichorea und Hemiathetose zu erklären, nicht aber das Auftreten dieser Symptome als monoplegisch lokalisierte Bewegungsstörungen. Diese letztere Erscheinung drängt uns die Vermutung auf, dass in den Zentren und Bahnen des extrapyramidalen Systems bestimmte Neurone für bestimmte Körperregionen bestehen. Diese Ansicht wurde geäussert von Mingazzini, Vogt, Mills und Spiller, welche behaupten, dass im putaminocaudalen Teil die vordern Partien in Beziehung stehen mit der Muskulatur des Kopfes, die hintern mit derjenigen des Rumpfes und der untern Extremitäten, und die mittleren Partien mit der Muskulatur der obern Extremitäten. Bing*) sagt hiezu, dass wir noch nicht in der Lage seien, so genaue Lokalisationen anzunehmen. Vielleicht erlauben uns unsere Fälle, hierin einen Schritt weiter zu gehen. Aber auch die Annahme dieser Lokalisationen würde uns angesichts der Tatsache der doppelseitigen Innervation noch nicht ausreichen zur Erklärung der Entstehung lokalisierter Chorea-Athetose. Es wäre interessant, festzustellen, ob die Art der Blutgefässverteilung in diesen Gebieten uns einige Berechtigung zu solchen lokalisatorischen Schlüssen Anlass gibt. Es ist jedoch noch nicht sicher festgestellt, dass die zu den Stammganglien ziehenden Arterien echte Endarterien im Sinne Cohnheims sind. Aber auch dann würde es uns noch schwer fallen, durch Embolien bakterieller und anderer Natur die monoplegische Lokalisation der Bewegungsstörungen zu erklären, indem durch die kontrolaterale Innervation (teilweise Kreuzung der Fasern), wie

*) Schweiz. Med. Woch. 1924, Nr. 18.

im Falle Jacob, eine einseitige Störung kompensiert zu werden vermag.

Wir könnten uns den Vorgang nur so vorstellen, dass die Störung nicht die Ganglienzellen betrifft, sondern irgendwo auf der thalamo-rubro-spinalen Bahn angreift und zwar an einer Stelle, wo die teilweise Kreuzung der Fasern schon stattgefunden hat. Es könnte z. B. ein Herd, der im obern Kleinhirnschenkel zwischen der Decussatio Wernekink und dem nucleus ruber liegt und nur die Achsenzylinder der zu einer bestimmten Körperregion gehörigen Neurone zerstört, eine lokalisierte choreatisch-athetotische Bewegungsstörung hervorrufen. Auch ein einseitiger Herd zwischen nucleus ruber und thalamus kann bestimmte Fasern, die vom thalamus der einen Seite zum nucleus ruber der gleichen Seite ziehen, unterbrechen, aber auch gleichzeitig die dazugehörigen, vom andern thalamus herkommenden gekreuzten Fasern betreffen und so zum Syndrom von monoplegisch lokalisierten choreatisch-athetotischen Bewegungsautomatismen führen. Ein von Roussy, Cornil und Cuel publizierter Fall, wo die Sektion einer im linken Oberschenkel lokalisierten Chorea eine lakunäre Degeneration im linken vordern Kleinhirnschenkel ergab, scheint tatsächlich diesen Verhältnissen zu entsprechen. Dass bei den Versuchen von Gonzalo und Lafora kein solcher Fall auftrat, erklärt sich sehr leicht daraus, dass die experimentellen Verletzungen nicht genügend fein gemacht werden können, um von der rubro-spinalen Bahn nur die Fasern, die zu einem bestimmten Muskelgebiete gehören, zu schädigen.

D. Casuistik.

Fall 1: O. S. geb. 1900, Schriftsetzer. Die Anamnese ergibt nichts von Bedeutung. Untersuchung am 12. August 22: Seit 4 Wochen fühlt der Patient Spannung und Krämpfe in der rechten Hand. Er bemerkt spontane Bewegungen daselbst. Kann mit der rechten Hand keine feinen Verrichtungen ausführen. Objektiver Befund: Spontane Bewegung und Streckung der Finger (wie bei Athetose) rechts. Die grobe Kraft der langen Fingermuskulatur ist herabgesetzt. Diadochokinese rechts entschieden schlechter als links. Ataxie, Schrift fast unleserlich. Sensibilität im Bereich der Hand: Tast- und Schmerzempfindung etwas herab-

gesetzt. Lagegefühl gut. Stereognose = Null. Bauchdecken- und Kremasterreflex rechts schwächer als links. Sonstiger Status o. B. Kein Bleisaum.

29. August 22: Besserung nach As-Kur.

Nach einiger Zeit exitus an Lungenblutung.

Dieser Fall ist in Bezug auf Aetiologie und Lokalisation des Herdes völlig unklar. An eine lokalisierte Bleivergiftung dürfen wir wohl kaum glauben. Auch fehlen die typischen Bleineuritisschmerzen. Das Zusammentreffen von Athetose und Spasmen, ferner die Herabsetzung der Sensibilität lassen, trotzdem die aufgehobene Stereognose auf einen corticalen Herd hinweist, einen Herd im Gebiete der thalamo-rubro-spinalen Bahn vermuten. Es scheint nicht unmöglich zu sein, dass es sich um Tbc.-Herd handelt. Immerhin wäre das eine Tuberkulose von merkwürdig atypischem Verlauf, die zuerst durch cerebrale Symptome in Erscheinung tritt, keine Zeichen einer Basalmeningitis aufweist und schliesslich durch Hämoptoe zum exitus führt. Leider liegt keine Sektion des Falles vor.

Fall 2: Frau H. W. geb. 1875, Hausfrau. Anamnese o. B. (Pleuritis, Scharlach, Endometritis) Familienanamnese o. B.

Am 4. Juni 1926 bemerkt Patientin Parästhesien im linken Arm. Der Arm sei wie gefroren, sie fühle «wie Dornen.» Klagt über Kopfweh, Kreuzschmerzen. Objektiver Befund: Motilität, Sensibilität, Reflexe etc. o. B.

17. Juni. Parästhesien auch im linken Fuss.

21. Juli. Parästhesien der linken Hand ärger, mehr Spannung darin. Abstumpfung des Tastgefühles auch im linken Fuss.

Objektiv: Spontane Bewegung in den Fingern, Spreizung wie bei Athetose. Diadochokinese links herabgesetzt. Sensibilität: Im Bereich der vola manus Hypästhesie und Hypalgesie. Lagegefühl vermindert, Stereognose = Null. Sonstiger neurologischer Befund = negativ. Die elektrische Prüfung der linken Hand und des linken Armes ergibt nichts.

Ende Juli und Anfangs August: Besserung der Motilität und Sensibilität.

August (Mitte). Herpesbläschen an der Dorsalseite des linken Vorderarmes, der Hand beiderseits, besonders im Medianus- und Radialisgebiet.

Ende August: Herpes geheilt.

September Anfangs: Spontane Bewegungen nicht mehr konstatierbar. Diadochokinesis links = rechts. Sensibilität: Tast- und Schmerzempfindung gut. Stereognose und Lagegefühl aufgehoben oder stark vermindert. Gefühl für glatt und rauh stark vermindert.

Mitte Oktober Lagegefühl besser.

Dezember: Stereognose etwas besser. Kann wieder stricken.

Dynamometer:

1926	4. Juni	rechts	90	links	90
	23. Juni	„	90	„	60,75
	24. Juli	„	90	„	45
1927	24. April	„	90	„	80

April 1927: Tastgefühl gut, Stereognose etwas herabgesetzt. Lagegefühl gut.

Therapie: Roborantia, Fowler. Galvanisation und Faradisation der Hand.

Eine vorübergehende, monoplegisch lokalisierte Athetose! Der Fall bleibt in Bezug auf Aetiologie und Lokalisation des Krankheitsherdes völlig unklar. Wir müssen aber trotz des Herpes auf Grund der vorhandenen Sensibilitätsstörungen eine zentrale Erkrankung vermuten. Und zwar weist auch hier das gemeinsame Auftreten von Athetose und Spasmen und Sensibilitätsstörungen auf einen das Striatum und den Hypothalamus betreffenden Prozess. Ein kortikaler Herd kommt beim Fehlen jeglicher psychischer Symptome nicht in Frage. Den Herpes, der durch Erkrankung der Spinalganglien entsteht, können wir als eine vom übrigen Leiden unabhängige Erkrankung betrachten. Immerhin muss uns auffallen, dass Motilitäts- und Sensibilitätsstörung und Herpes in der Hauptsache die gleiche Extremität betreffen. Welcher Art der Zusammenhang ist zwischen den beiden Leiden Athetose und Herpes, wovon ersteres sicher zentral, letzteres peripher bedingt ist, können wir beim Fehlen einer Sektion nicht wissen.

Fall 3: Frau H. K. geb. 1883.

Anamnese: mit 16 Jahren stark Kopfweh und Fieber (Hirnaffektionen?). Eine Schwester leidet an einer Psychose, sonstige Anamnese o. B.

Beginn: 1916 leichte Störung im rechten Arm. «Zittern».

Seit 1920 wird die Störung ärger. Die spontanen Bewegungen traten damals auf.

Status am 6. Juli 1922. Spontane Bewegungen in der rechten Hand: Spreizung der Finger (wie bei Athetose), Grobschlägiger Tremor in der rechten Hand (wie bei Parkinsonismus), bei Intentionsbewegungen gleichbleibend. Sensibilität o. B. (auch Tiefensensibilität), Kraft, Reflexe o. B.

Pupillen: Anisokorie, Lichtreaktion schwach. Blut WaR-.

Sonstiger neurologischer Status o. B.

Status am 30. Juli 1926. Zunahme der Spontanbewegungen (besonders seit 1925).

Stellung des Armes: Oberarm adduziert, Vorderarm flektiert, Hand flektiert. Die Hand wird beständig in klonischen Zuckungen abduziert.

Diadochokinese rechts schlechter als links.

Sensibilität o. B. Pupillen gleich. Dynamometer: rechts 55, links 95.

September 26: Zeitweise Schwindel und Brechreiz. Schmerzen im rechten Arm (objektiv nihil).

Oktober: Spontane Bewegungen im allgemeinen etwas besser.

In diesem Falle handelt es sich sicher um eine postencephalitische Athetose mit Betroffensein des Striatum und Pallidum.

Fall 4: Monoplégie brachiale sensitive avec ataxie, léger tremblement et attitudes athétosiques consécutives à des injections de vaccin antityphique. Roussy, Cornil, Revue neurologique 1919.

B. C., Polizist. Vaccination gegen Typhus an der linken Schulter am 3. 8. und 26. Mai 1915. Am 27. Mai gibt der Patient an, dass er eine Art Schweregefühl im linken Arm empfinde und Schwierigkeiten habe, die Hand zu bewegen. Dabei ist wichtig zu beachten, dass es sich nicht um eine Schmerz-Immobilisation handelte. Seitdem haben diese Beschwerden nicht zugenommen, im Gegenteil, es trat gegen den 10. Tag eine leichte Besserung ein. Von da an wurde die Bewegung des Armes wieder leichter und einen Monat später konnte er seine Hand teilweise wieder gebrauchen.

Untersuchung vom 5. Mai 1919:

1. Motilität: In der Ruhe athetotische Stellungen und einige geringe choreo-athetotische Bewegungen der Finger der linken Hand, besonders stark am Ringfinger. Leichtes Zittern der Finger.

Inkoordination, Dekomposition der Bewegungen. Folgende Bewegungen können nur langsam ausgeführt werden: Handschluss, Fingerspreizen. Kann nicht die Kleider knöpfen. Beim Versuch, eine Nadel aufzunehmen, zeigt sich eine starke Inkoordination mit leicht ausfahrenden Bewegungen.

Deutliche Adiadochokinese im linken Arm. Deutliche Atrophie des linken Armes:

Vorderarm	links	21 cm	rechts	23 cm
Oberarm	„	22	„	24
Unterschenkel	„	31	„	31
Oberschenkel	„	44	„	44

Keine feststellbare Verminderung der groben Muskelkraft am linken Arm. Hatte auch nie eine Verminderung der Muskelkraft am linken Bein. Keine Inkoordination am linken Bein. Er konnte täglich 30—35 km gehen, als er nach Beginn der Erkrankung seinen Dienst wieder aufnahm.

Elektrische Reaktionen normal.

2. Reflexe: a) Sehnenreflexe. An den obern Extremitäten sind alle Reflexe lebhaft, aber deutlich stärker an der linken Vorderarmmuskulatur. b) Hautreflexe. Plantar-, Bauchdecken- und Kremasterreflex normal.

3. Sensibilität, subjektiv keine Schmerzen. Objektiv: Oberflächensensibilität = leicht herabgesetzte Tastempfindung mit leichten Lokalisationsfehlern an der Hand. Grosse Lokalisationsfehler beim Nadelstich an der Hand. Sehr deutliche Wärmehypoästhesie in der linken Hohlhand und an den Fingern. Tiefensensibilität: starke Störungen der Stereognose, Verlust des primären und sekundären Identifikationsvermögens. Er gibt selber an, dass er Schwierigkeiten hat, die Gegenstände zu erkennen. «Wenn ich einen Gegenstand aus der linken Tasche nehmen will, so muss ich, um denselben zu erkennen, die rechte Hand dazu benützen». Unfähigkeit, passiv der linken Hand erteilte Stellungen anzugeben (Verlust der Handgelenksensibilität). Knochensensibilität an der linken Hand herabgesetzt.

Keine trophische, sekretorische und vasomotorische Störungen links.

Ophthalmologischer Befund: o. B.

Lumbalpunktion nicht ausführbar wegen vorhandener Sko-

liose und malum Potti im Bereich der Lenden- und Kreuzwirbel. Blut WaR. neg.

Zusammenfassend ist zu sagen: Es entwickelte sich bei dem Patienten ohne akute Erkrankung, ohne das Gesicht und die untere Extremität zu befallen eine Funktionsstörung des linken Armes. Sie trat auf im Verlauf der Reaktion auf eine 3. Typhusimpfung.

Gegenwärtiger Status: Starke Störung der Tiefensensibilität. Verminderung des Tastvermögens, vollständiger Verlust des Gefühls für passiv erteilte Stellungen, vollständige Astereognose. Leichte Störung des Tast-, Schmerz- und Temperatursinnes. Deutliche Ataxie, Fehlen von Lähmungserscheinungen, Erhaltensein der Muskelkraft. Leichte Steigerung der Sehnenreflexe am Pronator radialis, Pronator cubitalis und Brachioradialis links.

Leichtes Zittern mit kleinen choreatischen Bewegungen und athetotischen Stellungen der Finger.

Elektrische Reaktionen normal.

Die Autoren äussern sich zu diesem Falle folgendermassen: «Der Fall bietet diagnotische Schwierigkeiten in Bezug auf den Sitz der Läsion».

Vorerst glauben wir, dass eine apoplektiforme Neuritis des Plexus brachialis nicht in Frage kommt wegen des Fehlens von Schmerzen, der normalen elektrischen Reaktionen, der Steigerung der Reflexe, des Charakters der Sensibilitätsstörungen. Man muss vielmehr an eine zentrale Lokalisation denken (Thalamus oder Rinde). Die Variabilität gewisser Sensibilitätsstörungen und die psychische Ermüdbarkeit, das von Anfang an monoplegische Auftreten, die wahrscheinlich embolische Aetiologie des Leidens sprechen für einen kortikalen und gegen einen basalen (thalamischen) Sitz der Läsion».

Entgegen der Ansicht der Autoren neigen wir eher zur Annahme eines basalen Sitzes der Läsion. Dafür scheinen uns die Geringfügigkeit der psychischen Alteration und das Fehlen anderer kortikaler Symptome zu sprechen. Auch ein basaler Herd kann ebensogut embolischen Ursprungs sein, wie ein kortikaler. Auch das von Anfang an monoplegische Auftreten spricht keineswegs gegen einen basalen Herd. Dies beweist ja auch der später von denselben Autoren veröffentlichte Fall.

Fälle 5—7 aus: Mouvements choreiformes du membre

supérieur. Trois cas à la suite d'accouchements laborieux. Deux de ces cas chez deux frères. Meige et Lévy. Rev. neurol. 1918.

Fall 5. 35 jährige Frau. Man bemerkte, als sie 5 oder 6 Jahre alt war, abnorme Bewegungen ihres rechten Armes, im Asyl, als man sie schreiben lehren wollte. Vorher hatte niemand davon etwas bemerkt. Sie lernte mit 14 Monaten gehen. Sie erinnert sich nicht, Mühe gehabt zu haben, ihren Löffel zu halten. Die Anamnese ergibt keinerlei überstandene Krankheit. Auch Familienanamnese o. B. Jedoch gibt sie an, in hochasphyktischem Zustand geboren worden zu sein infolge dreimaliger Umschlingung der Nabelschnur um den Hals. Der Zustand der Asphyxie soll mehrere Stunden gedauert haben. (?)

Gegenwärtiger Status: Unwillkürliche Bewegungen der ganzen rechten obern Extremität. Die Bewegungen sind choreiform, bestehen besonders in Flexions- und Extensionsbewegungen des Handgelenkes, welche bei allen Intentionsbewegungen sich verstärken. Sobald die Faust nicht geschlossen gehalten wird, flektiert sich die rechte Hand, die Finger nehmen Überstreckungsstellung an, der dig. V. in Abduktion, der Daumen ist der Sitz rascher abwechslungsweiser Flexions- und Extensionsbewegungen. An der linken Hand sind hie und da gleiche Bewegungen des Daumens und Seitwärtsbewegungen der andern Finger zu beobachten. Während des Gehens können die Bewegungen des rechten Armes nur dadurch inhibiert werden, dass die Extremität stark in Extensions- und Abduktionsstellung mit geschlossener Faust bei gebeugtem Ellbogen auf die Hüfte gehalten wird. Im Gesicht bemerkt man unwillkürliche Bewegungen der Lippen beim Sprechen. Dadurch wird die Patientin im Sprechen behindert, oft wird ihre Sprache undeutlich und ist von grimassierenden Mitbewegungen, besonders der rechten Gesichtshälfte begleitet. Übrigens sieht man in der Ruhe kleine isolierte Kontraktionen des orbicularis oris. Das Gesicht ist leicht asymmetrisch. Beim Öffnen des Mundes steht der rechte Mundwinkel höher als der linke.

Nichts abnormales an der untern Extremität, ausser einer ganz leichten Neigung zu ausfahrenden Bewegungen des rechten Beines beim Gange. Die Muskelkraft ist überall gut, eher etwas besser am rechten Arm als am linken.

An den obern Extremitäten ist die Prüfung der Reflexe und der Kleinhirnfunktionen sehr erschwert wegen der ständigen Kontraktionen des rechten Armes. Die Patellarreflexe sind beiderseits sehr lebhaft. Beim Prüfen der Plantarreflexe ist beiderseits eine Neigung zum Spreizen der Zehen mit deutlicher Abduktion des dig. V zu konstatieren. Jedoch ist keine Extensionsbewegung der grossen Zehen zu erzielen.

Beiderseits wird die kombinierte Flexion von Oberschenkel und Rumpf gut ausgeführt. Der tensor fasciæ latæ kontrahiert sich weniger gut rechts als links.

Keine Störung der Oberflächen- und Tiefensensibilität festzustellen. Keine Schmerzen, aber ein starkes Gefühl der Behinderung und Ermüdung. Keine trophischen Störungen, jedoch ist der rechte Arm leicht hypertrophisch.

Der Fall ist besonders dadurch interessant, dass bei sehr deutlichen Motilitätsstörungen des rechten Armes solche zeitweise angedeutet sind am linken Arm und in der untern Gesichtsmuskulatur, während die untern Extremitäten frei sind. Die Aetiologie ist insofern klar, als es sich um Schädigungen bei der Geburt handelt. Dass die asphyktische Intoxikation daran die Schuld trägt, ist möglich. Jedoch erscheint es uns plausibler, irgend ein mechanisches Geburtstrauma anzunehmen. Das Fehlen von Sensibilitätsstörungen lässt eine Schädigung im Gebiete des Putaminocaudatum vermuten.

Unerklärlich bleibt das nur zeitweise auftretende Befallensein des linken Armes. Die Hypertrophie des rechten Armes scheint eine gewöhnliche Arbeitshypertrophie zu sein.

Fall 6: 23 jähriger Mann. Auch er bemerkte in der Schule, als er schreiben lernen sollte, unfreiwillige Bewegungen seines rechten Armes. Er soll auch früher beim Spielen im rechten Arm eine gewisse Behinderung gefühlt haben. Seit dieser Zeit haben die Bewegungen nicht mehr aufgehört und sind im Gegenteil seit zwei Jahren stärker geworden. In der Anamnese keinerlei überstandene Krankheit. Nie Krämpfe. Aber auch hier soll eine schwere Geburt vorliegen, indem der Patient eine Zangengeburt war.

Gegenwärtig zeigt sich der junge Mann immer in der gleichen Haltung: Der rechte Arm abduziert und rotiert, der Vorderarm in Supinationsstellung, die Dorsalfläche der Hand gegen das Ge-

säss gedrückt. Die Armmuskeln, besonders der supinator longus, sind hypertonisch und springen unter der Haut deutlich hervor. Die ganze rechte Schulter steht etwas tiefer, der Kopf ist leicht nach rechts verdreht und geneigt. Gesicht unsymmetrisch, rechter Mundwinkel höher stehend.

Sobald der rechte Arm vom Körper entfernt wird, ist er der Sitz choreiformer Bewegungen, an welchen auch die hintere Schultermuskulatur teilnimmt. Gleichzeitig sind Adduktionsbewegungen der Hand mit Abduktion des Daumens zu konstatieren.

Von Zeit zu Zeit macht der rechte Arm brüske Extensionsbewegungen mit Adduktion und Innenrotation. Diese Kontraktion pflanzt sich über auf die pectorales und die Halsmuskulatur. Übrigens befindet sich der rechte sternocleidomastoideus in einem Zustand permanenter Hypertonie.

Die spontane Flexion des rechten Armes im Ellbogengelenk erfolgt mit zahlreichen Gegenzuckungen und nie gleichmässig. Ebenso sind die Elevationsbewegungen des Armes und des Handgelenkes sakkadiert. Die Streckbewegung des Handgelenkes ist übrigens sehr eingeschränkt und der Patient zeigt während dieser Bewegung eine schmerzhafte Kontraktion in den Handgelenksflektoren. Bei den passiven Bewegungen sind die gleichen Gegenkontraktionen vorhanden. Die Kontraktionen der Gesichtsmuskulatur sind nicht so deutlich wie im vorigen Falle. Indessen wird die Asymmetrie deutlicher während des Sprechens und Lachens. Das linke Auge kann leicht allein geschlossen werden, während dies beim rechten schwieriger ist und unter Grimassieren geschieht.

Die segmentäre Muskelkraft ist überall gut, vielleicht besser am rechten Arm als am linken.

An den obern Extremitäten gleiche Schwierigkeit die Reflexe zu prüfen, da es unmöglich ist, Ruhestellung und Erschlaffung der Muskeln zu erhalten.

Aber alle Sehnenreflexe sind normal und gleich stark an den beiden untern Extremitäten. Der Plantarreflex ist in Flexionsstellung weniger deutlich rechts als links.

Die Prüfung der Kleinhirnfunktionen ergibt nichts Abnormales, ausser dass die Gegenkontraktionen des rechten Armes ihn daran hindern, glatt das Ziel zu erreichen beim Berühren der Nasenspitze mit dem Finger.

Oberflächen- und Tiefensensibilität absolut normal. Einzig ist zu konstatieren ein Identifikationsfehler an der 4. und 5. Zehe des rechten Fusses beim Prüfen des Gefühls für passiv erteilte Stellungen.

Subjektiv empfindet auch dieser Kranke ausser der Unbrauchbarkeit des rechten Armes ein beständiges Gefühl der Behinderung, von Schwere und Müdigkeit.

Fall 7: Dieser Patient ist der Bruder des vorigen und zeigt fast die gleichen klinischen Symptome, jedoch weniger ausgeprägt.

Mann 34 Jahre alt. Auch bei ihm hat man die unfreiwilligen Bewegungen erst festgestellt, als er anfing, schreiben zu lernen.

Keine Lähmungserscheinungen, keine Krämpfe während der Kindheit. Aber er sei bei der Geburt «ganz schwarz» gewesen und die Geburt sei unter grossen Schwierigkeiten erfolgt.

Gegenwärtig wird der rechte Arm in beständiger Hyperextension gehalten. Gleichzeitig sind die Finger der Sitz von langsamen Beuge- und Streckbewegungen, während die Hand synchron damit Adduktions- und Abduktionsbewegungen ausführt.

Die Bewegungen des Armes und der Hand würden ununterbrochen bestehen, wenn er sie nicht dadurch behindern würde, dass er den Arm in Hyperextension an den Körper presst und die Faust geschlossen in der Hosentasche hält. Übrigens ist die Aufhebung der Bewegungen nicht eine vollständige; der Kranke gibt an, dass er die Hosentasche sehr schnell abnützt.

Keine Bewegungen feststellbar an Hals und Gesicht.

Doch ist eine leichte Gesichtsasymmetrie vorhanden, welche während des Sprechens besonders deutlich wird. Das Schliessen der Augenlider ist rechts erschwert gegenüber links.

Endlich ist links, was bei seinem Bruder fehlt, ein pes varus vorhanden. Während des Gehens stützt sich der linke Fuss auf seine Aussenkante und während der Ruhe ist er der Sitz von Streck- und Beugebewegungen der Zehen, welche begleitet sind von Abduktions- und Adduktionsbewegungen des Fusses.

Die segmentäre Muskelkraft ist überall gut, am besten am rechten Arm.

Keine erkennbaren Störungen der Reflexe ausser einer weniger deutlichen Plantarreflexion rechts.

Auch in diesem Falle ergeben die Prüfung der Kleinhirnfunktionen und der Sensibilität nichts Besonderes.

Die Koordination der Bewegungen ist am rechten Arm gestört durch die Spasmen. Auch bei diesem Patienten Identifikationsfehler von der 3. zur 4. Zehe rechts, genau wie bei seinem Bruder. Der Sinn für passiv erteilte Stellungen ist sonst überall normal. Der betroffene Arm erscheint auch hier hypertrophisch.

Während in diesem Falle die motorische Störung weniger deutlich ist, sind die subjektiven Störungen stärker. Der Kranke betont, er habe ein beständiges «Reizgefühl» im Arm, «wie wenn man ihn beständig zur Erde ziehen würde». Die Bewegungen hindern ihn oft am Einschlafen.

Er weiss nicht, ob diese Bewegungen während des Schlafes fortdauern, im Gegensatz zu seinem Bruder, welcher behauptet, dass sie auch während der Nacht bestehen. Die erste Patientin (Nr. 5) kann hierüber keine Angaben machen.

Zu diesen 3 Fällen bemerken die Autoren:

«Choreatisch-athetotische Bewegungen der rechten obern Extremität». Das ist alles, was man bis jetzt über die Erkrankung der drei Patienten sagen kann. Beachtenswert erscheinen uns jedoch folgende Tatsachen:

1. In allen 3 Fällen erfolgte die Geburt unter grossen Schwierigkeiten.

2. Zwei der Patienten sind Brüder.

3. In allen 3 Fällen sind die abnormen Bewegungen des rechten Armes erst manifest geworden, als sie schreiben lernen sollten.

4. Bei allen drei Patienten sind die Muskeln der betroffenen Extremität hypertrophisch und stärker.

5. Alle drei haben analoge Defensestellungen angenommen, um die Bewegungen zu inhibieren.

6. Bei allen drei besteht eine Mitbeteiligung des Gesichts im Zustand der Spasmen.

7. Alle haben, wenn keine Schmerzen, so doch das Gefühl von Zerren, der Behinderung und der Müdigkeit.

8. In einem einzigen Falle sind an der gleichseitigen untern Extremität an einem Klumpfuss die gleichen Zuckungen zu sehen.

«Obwohl wir diese motorischen Störungen keiner bestimmten

Nervenkrankheit zurechnen können — es kann nicht die Rede sein von einer Sydenhamschen Chorea, noch von einer Chorea Huntington, noch von einer Athetose — so fiel uns doch auf, dass sich unsere Fälle diesen Krankheiten auffallend nähern.»

Einer von uns hat aufmerksam gemacht auf Fälle, wo Tortikollis mit choreiformen Bewegungen eines Armes begleitet waren.

Trotz der Unwissenheit, in der wir uns in Bezug auf die Natur der Torticollis convulsiva befinden, müssen wir doch die klinischen Analogien unserer 3 Fälle mit derselben festhalten. 2 Tatsachen müssen unterstrichen werden: Die schweren Geburten und dass zwei Patienten Brüder sind. Ersteres erlaubt uns, an Hirnleiden zu denken, welche verwandt sind mit gewissen Formen von Little, letzteres lässt an hereditär-familiäre Leiden denken.»

Fall 8: Chorée persistante, à début brusque et à localisation monoplégique crurale gauche, Roussy et Cornil. Revue neurol. 1921.

Frau P. 71 Jahre alt, Schneiderin. Patientin trat im Dez. 1916 ins Hospiz Paul-Brousse aus Altersgründen ein. In ihrer Krankengeschichte ist nichts besonderes hervorzuheben, ausser einem Abort und einer Totgeburt. Ihr Mann starb an Gehirnkongestion im Alter von 53 Jahren.

Antezedentien: Seit ihrem Eintritt im Hospiz arbeitete die noch rüstige Patientin in der Lingerie. Am 20. Mai 1920 bemerkte sie bei ihrer Morgentoilette abnorme Bewegungen des linken Fusses und des linken Beines; sehr starke Bewegungen ununterbrochen, in jeder Beziehung die Eigenschaften der jetzigen choreatischen Bewegungen darbietend. Die Bewegungen verhinderten die Kranke nicht, an ihre Arbeit zu gehen. In den folgenden Monaten behauptete die Patientin, es sei eine leichte Besserung eingetreten, obwohl die Nachfrage bei ihren Arbeitsgefährtinnen ergab, dass «ihr Bein sich die ganze Zeit bewege.»

Am 28. Oktober 1920 um 5 Uhr nachmittags, nach dem Verlassen ihrer Arbeit, bemerkte die Patientin, dass ihre beiden Beine sie nicht tragen konnten. «Die beiden Beine, sagte sie, sind wie weich, wie gelähmt.» Sie musste in ihr Pavillon zurückgeführt werden, von wo sie ins Krankenhaus übertrat.

Wir haben sehr aufmerksam geforscht, ob eine fieberhafte Periode vorausgegangen sei oder eine Andeutung von Augen-

muskellähmung vorhanden war zu Beginn der choreatischen Bewegungen. Wir konnten für keines der beiden irgendwelche Anhaltspunkte finden.

Prüfung vom 23. Oktober 1920: Die Untersuchung beim Eintritt ins Krankenhaus ergibt folgendes:

Motorische Störungen: Zögernder Gang, breitspurig, kleine Schritte, unterstützt von einer Krankenschwester.

Der linke Fuss wird etwas am Boden nachgeschleppt, kein Romberg, keine Veränderung der groben Muskelkraft, keine Ataxie der Arme, aber Asynergie des linken Beines.

Die choreatischen Bewegungen des linken Beines bestehen in mehr oder weniger rhytmischen Adduktions- und Elevationsbewegungen des Fusses, welche eine zeitlang durch den Willen abgeschwächt werden können und während des Schlafes aufhören.

Reflexe: Sehnenreflexe lebhaft und beiderseits gleich. Keine Störung der Oberflächen- und Tiefensensibilität. Pupillen ungleich: rechte grösser als die linke.

Untersuchung vom 18. Mai 1921:

Motilität: Die choreatischen Bewegungen sind lokalisiert am linken Fuss und Bein. Wenn die Patientin beim Sitzen das Bein hängen lässt, bestehen sie besonders in Beugung des Fusses und Streckung des Fusses und der Zehen, bisweilen auch Innen- und Aussenrotationsbewegungen. Diese Bewegungen sind arhytmisch, fast ununterbrochen und zeigen ab und zu zwischenhinein Perioden der Ruhe.

In Rückenlage handelt es sich hauptsächlich um Adduktions- und Rotationsbewegungen auf dem Innenrand des Fusses.

Ein Hauptcharakter dieser choreatischen Bewegungen ist der, dass sie durch Anstrengungen verstärkt werden (Handdrücken, Widerstand gegen das Strecken des gebeugten Armes). Anderseits verstärkt auch das Sprechen dieselben in sehr deutlicher Weise. Durch den Willen können die Bewegungen nur auf einige Sekunden inhibiert werden.

In der rechten Wade sind einige Myoklonien angedeutet und einige seltene choreatische Bewegungen in der rechten Hand, bestehend in einer oder zwei brüsken Flexionsbewegungen im Handgelenk. Beim Gehen schleppt die Kranke das linke Bein

etwas nach, aber es sind keine deutlichen choreatischen Bewegungen vorhanden.

Beim Widerstand gegen die Dorsalflexion des linken Fusses deutlich herabgesetzte Muskelkraft. Überdies Hypotonie der untern linken Extremität, besonders bei der Flexion im Hüftgelenk, weniger ausgesprochen bei der Flexion des Fusses.

Im linken Bein Inkoordination infolge der choreatischen Bewegungen bei Berühren des rechten Knies mit der linken Ferse. Diese hört auf, wenn Patientin sich in einer Periode der Ruhe befindet.

Unter den assoziierten Bewegungen sind hervorzuheben die kombinierte Flexion des Oberschenkels und des Rumpfes links.

Im Gesicht nichts. Keine Sprach- und Schluckstörungen.

Reflexe: Sehnenreflexe des Brachioradialis rechts etwas herabgesetzt. Patellarreflex links sehr lebhaft. Die Achillessehnenreflexe schwach. Plantar- und Abdominalreflexe normal.

Oberflächen- und Tiefensensibilität normal. Subjektiv gibt die Patientin an, sie fühle oft «wie Verbrennungen am linken Bein und Fuss.»

Leichte Anisokorie.

Die Autoren: «Wir wollen von diesen Beobachtungen nur die auffälligsten Punkte hervorheben:

Vorerst die Steigerung der choreatischen Bewegungen durch die klassischen Mitbewegungsversuche, besonders den Versuch des Sprechens, den Babinski neuestens bei den Hemiplegikern beschrieb. In der Tat nehmen die Bewegungen an Zahl und Intensität zu, wenn die Kranke zu sprechen beginnt. Anderseits ist über den Charakter der Bewegungsstörungen hervorzuheben, dass sie inkonstant sind. So führt die Patientin den Versuch der Berührung des rechten Knies mit der linken Ferse bald normal aus, bald zeigt sie eine sehr deutliche Inkoordination. Es scheint, dass wir uns in Gegenwart einer periodischen Bewegungsstörung befinden, welche Perioden der Exazerbation der Chorea entsprechen. Endlich ist aufmerksam zu machen auf die Hypotonie, welche hier auf das linke Bein lokalisiert ist und auch etwas den linken Arm betrifft, wo hin und wieder einige choreatische Bewegungen zu sehen sind.

Diese Symptomatologie wird uns gestatten, das Problem über Natur und Lokalisation der Läsion zu stellen.

Vorerst erlauben das Alter der Patientin, der plötzliche Beginn, die Lokalisation der motorischen Störungen, das Fehlen von Infektionserscheinungen in den Tagen vor dem Auftreten der Chorea, an eine herdförmige Läsion, wahrscheinlich im Sinne einer Erweichung zu denken. Anderseits lassen die klinische Integrität der Pyramidenbahn und das Fehlen von Sensibilitätsstörungen eine Störung im extrapyramidalen System vermuten. Wenn dies angenommen wird, so erscheint es auch leicht, die Höhe des Sitzes anzugeben. In der Tat lehnen die meisten Autoren, insbesondere Déjerine, die spinale Lokalisation der Chorea ab. Das Fehlen von konkomitierenden Störungen gestattet auch, eine Lokalisation in der Medulla oblongata, im Pons oder im Hirnschenkel abzulehnen.

Die Alterationen im Corpus striatum, von Pierre Marie und Lhermitte bei den chronischen Choreen beschrieben, bestimmen uns, an eine Läsion im Putamen und Nucleus caudatus zu denken, mit allen Vorbehalten, die auf Grund des Fehlens einer Sektion gemacht werden müssen.»

Hier möchten wir uns erlauben, noch eine Frage in bezug auf Lokalisation des Krankheitsherdes aufzuwerfen. Es fällt uns nämlich die Hypotonie der befallenen Extremität auf. Zwar stellt die Hypotonie ein Symptom der chronischen Choreen dar, aber auch dort können ausser den sichtbaren Veränderungen im Striatumgebiet noch andere, durch die Anatomie nicht feststellbare Schädigungen bestehen. Die Hypotonie lässt uns an eine Störung im Gebiete der Cerebello-rubro-spinalen Bahnen denken. Zum mindesten muss bei dieser auffallenden Herabsetzung des Muskeltonus ein Nucleus ruber oder eine zu ihm gehörige Bahn mitbetroffen sein.

Fall 9: Un cas de torsion spasmodique des membres inférieurs avec attitudes spasmodiques fugaces et mouvements athétosiques du membre supérieur droit, sans signes d'atteinte pyramidale. Roussy, Lévy, Luthy. Rev. neurolog. 1927.

(Auszug aus der Krankengeschichte)

Jeanne S., 21 Jahre alt, seit Januar 27 im Spital Paul Brousse, weil sie blind ist, nicht gehen kann und ihre rechte Hand nicht

gebrauchen kann. Beide Beine und der Arm zeigen abnorme Stellungen.

Persönliche Anamnese: Wurde mit 4 Jahren wegen eines Geschwüres an der Lippe, das verdächtig war, mit einer Quecksilbersalbe (Angaben des Vaters) behandelt.

3 Wochen später hatte das Kind ein starkes Fieber, verdrehte die Augen und nach einigen Tagen waren die Hände und Füsse «steif und verdreht», die Beine flektiert, die Füsse nach innen gewendet. Das Kind, das gut sprechen konnte, hörte auf zu sprechen, die Kiefer waren so fest aneinander gepresst, dass man die Zähne auseinander sperren musste, um es mit einem Löffel zu ernähren. Kein Opisthotonus. Diese Störungen bestanden ungefähr einen Monat lang, dann verschwand das Fieber, das Kind begann wieder zu sprechen und zu essen, einzig die Haltung der Glieder blieb unverändert.

Einen Monat später wurden plötzlich am Morgen beim Erwachen das linke Bein und der rechte Arm normal, während das rechte Bein und der linke Arm verdreht blieben. Nach 7—8 Monaten erfolgte wiederum plötzlich das Gegenteil: Befallenwerden des rechten Armes und linken Beines, während der linke Arm wieder normal wurde und der Zustand des rechten Beines sich besserte. Der Vater ist absolut bestimmt und exakt in seinen Angaben.

Weitere 14 Tage später stürzte das Kind, schlug die Nasenwurzel gegen eine Stuhlkante, klagte nachher über Kopfweh, und fing an zu schielen. Im Verlauf von einigen Monaten verschlechterte sich das Sehvermögen fortschreitend, sodass das Kind im Alter von 7—8 Jahren blind war.

Sonstige persönliche und Familienanamese o. B.

Gegenwärtiger Status: Am auffälligsten sind die abnormen Stellungen der beiden Beine und der rechten Hand und der Blick. Das linke Auge zeigt Deviation nach aussen. Beide Augen sind der Sitz eines Nystagmus, meist eines vertikalen, oft aber auch eines horizontalen.

Im Sitzen sind die Füsse ganz nach innen verdreht. Beide Füsse sind fast rechtwinklig nach innen geknickt, sodass sie mit dem Aussenrand bezw. mit dem Malleolus externus den Boden

berühren. Zu diesem spastischen Zustand treten bisweilen schleichende athetotische Bewegungen.

Der rechte Arm wird häufig gebeugt gehalten, die Hand in Hyperextension; die Finger, ebenfalls in Hyperextension und gespreizt, führen choreatische kriechende Bewegungen aus. Um diese Stellung zu vermeiden, hält die Patientin oft die rechte Hand mit der linken. Oder sie stützt ihre rechte Hand auf das Knie, die Finger bald in Hyperextension, bald in Flexion, den Daumen und den Kleinfinger in Abduktion. Man sieht kleine athetotische Bewegungen, und um diese zu unterdrücken umfasst die Patientin öfters das Knie mit der Hohlhand.

Beim Stehen wird die spastische Kontraktur der Füsse so stark, dass der rechte Fuss mit dem Fussrücken auftritt und der linke Fuss mit der Dorsalseite der Zehen den Boden berührt. Die Kranke kann nicht aufrecht stehen und weint beim blossen Gedanken, sich erheben zu müssen.

Beim Liegen gleiche Stellung. Im Schlafe hören die Spasmen auf, kommen aber beim geringsten Aufwachen wieder.

Passive Beweglichkeit: Beim Beugen des Armes fühlt man zuerst kleine sakkadierte Kontraktionen, die sich der passiven Bewegung entgegensetzen und nach einigen Sekunden verschwinden. Dann ist der Arm eher hypotonisch. Beim Strecken des Armes anfänglich kein Hindernis, dann plötzliche Kontraktion des Biceps. Jedoch keine permanente Kontraktion am Arm. Die gleichen Kontraktionen, jedoch nur angedeutet, auch am linken Arm.

Muskelkraft schwer zu prüfen, jedoch scheint sie am ganzen rechten Arm herabgesetzt zu sein. Jedoch scheint es sich eher um eine Behinderung durch Antagonistenkontraktion zu handeln, als um wirkliche Schwäche.

Reflexe: Sehnenreflexe der Vorderarmmuskeln überall lebhaft und beiderseits gleich. Die Prüfung derselben ruft oft spastische Flexion des Armes und Hyperextension der Hand und Finger hervor.

Patellarreflexe lebhaft und gleich. Häufig durch auftretende Spasmen inhibiert.

Die Prüfung der cerebellaren Funktionen zeigt eine gewisse Ungeschicklichkeit beim Ausführen von Bewegungen, die aber

nicht eigentlich cerebellarer Natur ist, sondern bedingt durch auftretende Spasmen.

Sensibilitätsprüfung o. B. Einzig an der rechten Hand etwas Schwierigkeiten, bei passiv erteilten Stellungen den interessierten Finger anzugeben.

Pupillen ungleich, entrundet, reaktionslos. Iris atrophisch gefärbt. In der Cornea Opacitäten als Reste einer abgelaufenen Keratitis interstitialis. Augenhintergrund: Opticusatrophie mit verwaschenen Rändern = hereditär-syphilitische Schädigungen. Blut WaR. +. Liquor —.

Resumé: Permanente tonische Spasmen der untern Extremitäten verbunden mit athetotischen Bewegungen und Stellungen des rechten Armes. Diese Störungen mit Erblindung sind aufgetreten als Folge einer Meningo-encephalitis bei einer hereditärsyphilitischen Patientin.

Keine Lähmungserscheinungen, keine Pyramidensymptome (Kontraktur, Babinski) keine Sprachstörung, keine Athetose im Gesicht, keine sensible und cerebellaren Störungen.

«Überreste einer kindlichen Encephalopathie bei Hereditärsyphilis. Es kommen weder kindliche Apoplexie, noch Little in Frage (Lokalisation der Störung, Fehlen von Pyramidensymptomen). Der Fall kann auch nicht zur Athetose double oder zur generalisierten Chorea gerechnet werden. Hier ist keine Generalisation der Athetose, insbesondere fehlt sie auch im Gesicht, aber trotzdem handelt es sich um Athetose, und zwar um eine lokalisierte Athetose des rechten Armes. Das klinische Bild wird beherrscht von den abnormen Stellungen der untern Extremitäten.

Die auffallendsten Symptome bei der Patientin bestehen in unwillkürlichen und fast kontinuierlichen Kontraktionen gewisser Muskelgruppen, welche eine bleibende abnorme Stellung der untern Extremitäten zur Folge hatten. Diese Kontraktionen sind nicht irreduktibel, wodurch sie sich deutlich von den durch Pyramidenläsion hervorgerufenen unterscheiden. Sie werden verstärkt durch psychische Erregung und besonders durch willkürliche Bewegungen, denen sie entgegenwirken, und nähern sich dadurch den athetotischen Erscheinungen.

Die Frage nach dem anatomischen Substrat dieser Störungen erscheint schwierig zu beantworten. Die Annahme von pyrami-

dalen oder cerebellaren Läsionen erscheint unmöglich. Das Fehlen von Sensibilitätsstörungen lässt auch eine bilaterale Thalamuserkrankung ausschliessen. Auch zerstreute Herde in der Hirnrinde könnten uns diese Symptomatologie nicht erklären, da hier psychische und epileptische Symptome fehlen.»

Auch hier könnte es sich um Unterbrechung der thalamorubrischen oder rubro-cerebellaren Verbindungen durch Läsionen im Hypothalamus oder vordern Kleinhirnschenkel handeln. Die vorhandenen Spasmen sprechen jedoch mit ziemlicher Sicherheit für einen lentikulären (pallidären) Sitz des Herdes. Besonders interessant ist in diesem Falle das in der Anamnese angegebene plötzliche Wechseln einer kreuzweise angeordneten motorischen Störung. Es erinnert uns dies an den Fall Jacob und spricht auch mit Deutlichkeit für eine bilaterale Innervation im Gebiete des extrapyramidalen Systems, wobei die eine Seite bis zu einem gewissen Grad vikariierend für die andere eintreten kann.

Fall 10: (beobachtet in Paris von Hrn. Prof. Dr. Bing, Juli 1928).

Knabe, 7 Jahre alt. Lokalisierte Choreo-athetose der rechten Hand, Intentionstremor der l. obern Extremität, Chorea der Zunge und leichte spastische Parese des l. Beines.

Dieser Zustand besteht seit der Geburt und ist, abgesehen von spontaner Besserung der Störungen am l. Bein, stationär geblieben. Intelligenz gut bis sehr gut. Sonstiger Status, abgesehen von etwas Speichelfluss, o. B.

Aetiologisch ist zu sagen, dass der Knabe bei der Geburt Nabelschnurumschlingung um den Hals zeigte und in stark asphyktischem Zustand geboren wurde. Wie wir bei frühern Fällen bemerkt haben, ist es kaum denkbar, dass eine Kohlensäureintoxikation lokalisierte Herde im Gebiete der Stammganglien erzeugen kann. Wir können uns dagegen die Entstehung dieses Krankheitsbildes sehr gut erklären durch einen im Nucleus lenticularis lokalisierten apoplektischen Herd, der einen teilweisen Ausfall der hemmenden Funktion des neostriatums zur Folge hat.

E. Epikrise.

Was erlauben uns die beschriebenen 10 Krankheitsbilder für Schlüsse in Bezug auf Aetiologie der lokalisierten choreatischen und athetotischen Bewegungsautomatismen?

1. Aetiologie. Zusammenstellung der Fälle mit der wahrscheinlichsten Aetiologie.

		Wahrscheinl. Aetiologie.
Fall	1	Tbc.
„	2	unbekannt, aber sicher keine lokalisierte gewöhnliche Athetose, da diese unheilbar.
„	3	Encephalitis
„	4	Embolie nach Vaccination
„	5	Geburtstrauma
„	6	Geburtstrauma (ev. zusammen mit Heredität)
„	7	
„	8	Herdförmige Erweichung
„	9	Luetischer Herd
„	10	Geburtstrauma.

Obwohl die Aetiologie der 10 Fälle in Ermanglung einer Sektion nirgends ganz sicher gestellt ist, so fällt uns doch auf, dass keiner der Fälle gerechnet werden kann zur Chorea Sydenham, zur Chorea Huntington oder zur idiopathischen Athetose. Die lokalisierten Choreen und Athetosen treten immer nur als Symptome anderer Erkrankungen auf, oder, was auf dasselbe hinauskommt, die Chorea minor, Huntington und die Athethose machen nie lokalisierte Herde.

2. Segmentäre Lokalisationen im Sinne von Mingazzini, Mills, Spiller u. a. Die 10 Fälle lassen absolut keinen Schluss zu auf ein Bestehen solcher Lokalisationen. Sie lassen sie zwar sehr wahrscheinlich erscheinen, jedoch bedarf es zu ihrer Sicherstellung noch zahlreicher Sektionen und Tierversuche. Die Vermutung dieser Lokalisationen wird uns sehr nahe gelegt durch die Tatsache, dass die Zentralganglien in niederern Stufen des Tierreiches, z. B. bei den Vögeln, der Sitz der höhern nervösen und der psychischen Funktionen sind, die beim Menschen in der Hirnrinde lokalisiert sind. Bei den Vögeln müssen also sicher diese Lokalisationen vorhandensein, und es ist nicht einzusehen, weshalb durch die funktionelle Degradation dieser zentralen grauen Substanz beim Menschen dieselben verschwunden sein sollen.

Zum Schlusse möchte ich es nicht unterlassen, Herrn Prof. Dr. R. Bing für die Zuweisung der Arbeit sowie für die freundl. Mithilfe bei der Abfassung derselben meinen herzlichen Dank auszusprechen. Auch Herrn Dr. med. Schwartz in Basel sei für die Überlassung des anamnestischen Aktenmaterials bestens gedankt.